

LE MÉNINGOBLASTOME DU NERF OPTIQUE ET SON ABLATION AVEC CONSERVATION DE L'ŒIL

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 27 Mai 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Georges FOUILLOUZE

*Docteur en Pharmacie
Pharmacien de 1^{re} classe
Licencié-ès-sciences*

*Ex-préparateur de Botanique à la Faculté des Sciences
Chef des Travaux de Pharmacologie à la Faculté de Médecine
et de Pharmacie de l'Université de Lyon.*

né à BRASSAC-LES-MINES (Puy-de-Dôme) le 3 Février 1894



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU
42, Quai Gailleton, 42
Téléphone 63-56

—
1925

LE MÉNINGOBLASTOME DU NERF OPTIQUE
ET SON ABLATION
AVEC CONSERVATION DE L'ŒIL



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553425_0096

LE MÉNINGOBLASTOME DU NERF OPTIQUE ET SON ABLATION AVEC CONSERVATION DE L'ŒIL

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 27 Mai 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR



Georges FOUILLOUZE

*Docteur en Pharmacie
Pharmacien de 1^{re} classe
Licencié-ès-sciences*

*Ex-préparateur de Botanique à la Faculté des Sciences
Chef des Travaux de Pharmacologie à la Faculté de Médecine
et de Pharmacie de l'Université de Lyon.*

né à BRASSAC-LES-MINES (Puy-de-Dôme) le 3 Février 1894



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

Téléphone 63-56

—
1925

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. H. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, FLORENCE (A.), TEISSIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. BARD.
Cliniques chirurgicales	ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER.
Clinique ophtalmologique	BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	COMMANDEUR.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	ROLLET.
Clinique des maladies des enfants.....	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	VILLARD.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie.....	LANNOIS.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	ROCHET.
Chimie biologique et médicale.....	NOVE-JOSSERAND.
Chimie organique et Toxicologie.....	CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....	HUGOUNENQ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	BRETIN.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie Interne	POLICARD.
Pathologie et Thérapeutiques générales.....	DOYON.
Anatomie pathologique	COLLET.
Chirurgie opératoire.....	X.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	PAVIOT.
Médecine légale	PATEL.
Hygiène	ARLOING (F.).
Thérapeutique, Hydologie et Climatologie.....	Etienne MARTIN.
Pharmacologie	COURMONT (P.).
	PIC.
	X.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	MM. VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — Chimie minérale	BARRAL.
— — Urologie	GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Orthopédie	MM. LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER.	COTTE.	CORDIER (V.).	MAZEL.
THEVENOT (Léon)	DUROUX.	ROUBIER.	SANTY.
GARIN.	TRILLAT.	FAVRE.	DUNET.
SAVY.	SARVONAT.	BONNET.	CHALIER (André).
FROMENT.	FLORENCE (G.).	RHENTER.	CHALIER (Joseph).
THEVENOT (Lucien).	ROCHAIX.	LEULIER.	NOEL.
PIERY.			CORDIER (Pierre).

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, président ; FLORENCE, assesseur ;
ROUBIER et DUNET, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE LUCIEN

Etudiant en Pharmacie

Qu'une mort aveugle a ravi à mon affection. Je lui dédie ce modeste travail; puisse ce pieux hommage le toucher par delà la tombe.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE ET DE MA GRAND-MÈRE

En témoignage de ma profonde affection et de mon infinie reconnaissance.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Faible témoignage de ma profonde gratitude.

A MA FEMME

A MON ONCLE, A MA TANTE

A MES COUSINES YVONNE ET RENÉE

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET

*Professeur de Clinique Ophtalmologique
à la Faculté de Médecine*

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

Chevalier de la Légion d'honneur

Il nous a confié ce sujet et nous fait aujourd'hui le très grand honneur de présider notre thèse.

Qu'il veuille bien accepter ici nos respectueux remerciements pour cette marque d'intérêt et les conseils qu'il nous a prodigués au cours de la rédaction de ce travail.

A MES JUGES

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR FLORENCE

Professeur de Pharmacologie

à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Lyon

Chevalier de la Légion d'honneur

Nous avons eu l'honneur d'être son Chef
des Travaux pendant plusieurs années. Nous
le remercions bien sincèrement de la bonté
et de l'amabilité parfaite qu'il montra tou-
jours pour nous.

A MM. LES PROFESSEURS DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LA FACULTÉ DE LYON

LE MÉNINGOBLASTOME DU NERF OPTIQUE ET SON ABLATION AVEC CONSERVATION DE L'ŒIL

INTRODUCTION

Nous avons eu la bonne fortune d'observer dans le service de M. le professeur Rollet un cas très intéressant de tumeur du nerf optique, particulièrement rare, puisqu'il s'agit d'une tumeur qui répond à la description classique du psammome et qui a trait à une nouvelle interprétation des néoplasmes à point de départ méningé.

Les tumeurs du nerf optique sont d'une façon générale assez rares, mais elles présentent un intérêt considérable par leur évolution clinique spéciale, par leurs caractères anatomo-pathologiques, par le traitement qu'elles nécessitent.

De nombreux travaux ont été publiés sur cette question, et, cependant, l'accord est loin d'être réalisé entre les différents auteurs qui l'ont étudiée. Il semble que les divergences sont conditionnées surtout, dans les travaux un peu anciens, par l'insuffisance des techniques anatomo-pathologiques, dont le perfectionnement doit permettre actuellement une conception plus exacte, une vue

d'ensemble plus nette sur cette question si embrouillée des tumeurs du nerf optique.

Nous désirons, dans notre thèse, apporter notre modeste contribution à cette étude en y joignant des observations cliniques, en montrant, à la lumière de travaux récents, de quelle façon il faut les interpréter au point de vue de l'anatomie pathologique. Nous terminerons par quelques considérations sur leur traitement chirurgical, en nous appuyant sur les résultats obtenus à la clinique ophtalmologique de Lyon par M. le professeur Rollet, à qui ses travaux sur cette question et sa grande expérience confèrent une autorité indiscutable.

Nous tenons à le remercier très vivement du grand honneur qu'il nous a fait en nous confiant ce travail et en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous remercions également M. le docteur Colrat, chef de clinique, préparateur d'anatomie pathologique à la Faculté, ainsi que M. le docteur Paufigue, interne des Hôpitaux, de leurs cordiales bienveillances et de tous les conseils qu'ils nous ont si aimablement prodigués au cours de la rédaction de ce travail.

Nous tenons enfin à témoigner toute notre gratitude envers M. Euler, externe du service, qui a bien voulu exécuter les dessins qui ornent notre texte.

CHAPITRE PREMIER

Historique.

Les premières observations précises de tumeurs du nerf optique, ne remontent pas au delà du milieu du XIX^e siècle ; mais leur étude n'a commencé véritablement que depuis l'ère antiseptique, quand il devint possible d'aborder sans danger d'infection l'orbite et d'extirper les néoplasmes. C'est ainsi que marchèrent de pair les études anatomo-pathologiques et les progrès des études chirurgicales.

Sur l'anatomie pathologique des tumeurs du nerf optique, de nombreux travaux se succèdent, depuis le traité de Virchow qui, le premier, fixe le concept du myxome et du myxosarcome, variété de néoplasme longtemps prépondérante dans la question qui nous occupe.

Une première distinction fondamentale est faite par Leber et Villemier entre les tumeurs situées à l'intérieur de la gaine interne du nerf et celles qui sont séparées du tronc nerveux proprement dit par son enveloppe pie-mérienne.

Cette indépendance entre les deux variétés de tumeurs, aujourd'hui classique, entre les tumeurs intradurales, tumeurs du nerf optique proprement dites et les tumeurs extradurales, qui ne sont autre chose que des tumeurs de l'orbite paranévrales et doivent leur être rattachées, cette distinction est nettement établie par les travaux de Jocqs, de Braunschweig, de Finlay, de Byers enfin, dont les travaux très clairs et très développés attestent un souci d'unification et d'interprétation des tumeurs du nerf optique.

C'est à ce travail d'interprétation que tendent la plupart des publications récentes de Fischer, Emanuel, Sourdille, Fuchs, Loehlein, de Van Duyse, de Golovine, en même temps que se précisent les descriptions anatomo-pathologiques qui accompagnent les observations cliniques publiées au cours de ces dernières années.

Malgré ce travail de simplification, les auteurs restent divisés sur l'origine et la nature de ces tumeurs.

Cependant, des travaux récents, mais déjà classiques, de Masson et Oberling, viennent jeter un jour nouveau sur la question des tumeurs intradurales du nerf optique, et ce sont leurs idées que nous développerons en grande partie à propos de l'étude anatomo-pathologique de notre observation.

En même temps, le traitement chirurgical de ces tumeurs se développe et se perfectionne.

Il y a deux périodes dans l'histoire chirurgicale des tumeurs de l'orbite : autrefois, à la période préantiseptique, seules les tumeurs apparentes étaient extirpées ; actuellement, les tumeurs profondes que l'on soupçonne sont recherchées et enlevées.

Au lieu de pratiquer l'énucléation et l'exentération de l'orbite, comme on était le plus souvent autrefois obligé de le faire, les chirurgiens modernes s'efforcent à tout prix de faire l'ablation, tout en conservant le globe oculaire.

En 1874, Knapp rapporte le premier cas incontestable d'extirpation d'une tumeur du nerf optique avec conservation de l'œil et décrit le procédé qui portera son nom, modifié sur quelques points de détail par Rohmer et Lagrange.

En 1879, Kroenlein décrit son procédé qui consiste à aborder la région rétro-orbitaire de l'œil par la résection osseuse de la paroi externe.

En 1903, Lagrange décrit son procédé transconjonctival avec section préliminaire du muscle droit externe.

Enfin, en 1907, M. le professeur Rollet décrit son procédé d'ablation des tumeurs du nerf optique par orbitotomie sous-aponévrotique. Le docteur Grandclément montre dans sa thèse les avantages de cette méthode, avantages confirmés depuis par de nombreux opérateurs, Yvert, Golovine, Genet, Terrien, dont les résultats viennent démontrer la valeur du procédé.

CHAPITRE II

Etiologie. Pathogenie.

Les tumeurs du nerf optique, si l'on s'en rapporte aux traités classiques, sont considérées comme très rares, puisque les statistiques de Finlay, reprises par Lagrange dans son traité des tumeurs du nerf optique, celle de Hudson, plus récente, ne portent que sur deux cents observations environ, et parmi elles les cas de psammome semblent exceptionnels.

Lagrange cite 3 exemples de cette variété de tumeurs, dans sa statistique portant sur 162 cas : 1 de Dussaussy en 1875, 1 de Neuman en 1882, 1 de Recklinghausen en 1882.

Nous n'avons retrouvé, pour notre compte, dans la littérature parue depuis ce mémoire, qu'une seule observation de psammome vrai, publiée en 1924 par le professeur de Lapersonne, que nous rapportons avec notre observation personnelle.

Cette rareté des tumeurs du nerf optique, si elle n'est pas niable, est peut-être moins grande que ne le disent les traités classiques, car depuis ces derniers travaux, si

l'on consulte les publications ophtalmologiques, tant françaises qu'étrangères : anglaises, américaines, allemandes surtout, comme nous avons été amené à le faire en recherchant des documents pour ce travail, on constate que nombreux sont les auteurs qui apportent des observations détaillées et précises des tumeurs du nerf optique. Cela tient sans doute à la diffusion de la médecine sociale qui attire de jour en jour un nombre plus grand de malades, et en particulier d'enfants, vers les consultations spéciales, à la hardiesse plus grande des opérateurs, grâce au perfectionnement des techniques, qui encouragent les chirurgiens à publier des résultats souvent excellents. Nous pensons de même que la rareté relative des psammomes du nerf optique est beaucoup moins grande, et nous pensons le démontrer à propos de l'anatomie pathologique, en attirant l'attention sur certains points de leur structure, qui permettent d'interpréter d'une façon un peu différente un certain nombre, pour ne pas dire le plus grand nombre des tumeurs du nerf optique.

Une notion importante est à noter au cours de ce chapitre, c'est le fait que les tumeurs du nerf optique se rencontrent le plus souvent chez des sujets jeunes, souvent au-dessous de 10 ans, dans 90 % des cas chez des sujets au-dessous de 20 ans, et dans nos deux observations, l'un est âgé de 15 ans, l'autre de 9 ans.

C'est un point vraiment remarquable, si l'on songe à ce fait que les néoplasmes surviennent le plus souvent chez des personnes âgées, mais il est intéressant de noter que chez l'enfant les tumeurs apparaissent surtout dans les points de l'organisme profondément remaniés au

cours de l'embryologie, comme au niveau du rein, où le cancer est fréquent chez l'enfant.

C'est pourquoi on a invoqué dans l'étiologie des tumeurs du nerf optique le rôle de l'état congénital, de l'hérédité, d'après la théorie de Conheim. Le rôle de l'hérédité est aussi peu net que possible, comme il est de règle générale dans le cancer.

Il en est de même, croyons-nous, pour l'origine congénitale qui, du reste, n'expliquerait rien. Leber et Villemer pensent que ces tumeurs débuteraient pendant l'état foetal, et n'apparaîtraient pendant l'enfance qu'après une évolution torpide ou très lente de plusieurs années. C'est là une pure hypothèse qui ne repose pas sur des données très précises. On a invoqué de même le rôle du traumatisme : dans quelques observations, il est signalé, le plus souvent dans la région temporale. Dans nos observations, cette notion manque. Sans nier complètement ce rôle qui touche un point de pathologie générale assez bien établi, il semble qu'il ne faille pas attribuer une trop grande importance à ce facteur, d'une part parce que les cas très démonstratifs ne sont pas nombreux, d'autre part parce que les malades ont tendance, par une logique un peu simpliste, à rapporter à un traumatisme insignifiant l'origine de tous leurs maux.

Enfin, on invoque pour ces tumeurs du nerf optique une origine inflammatoire : c'est là une question très délicate, qui touche à la pathogénie du cancer, que nous ne signalons que pour l'avoir vue assez souvent exposée dans certains mémoires anglo-saxons et développée dans un mémoire de Golovine en 1918, à propos d'un cas de tumeur intradurale du nerf optique. Il semble difficile

de s'arrêter largement à discuter ces théories, dans l'état actuel de la question du cancer et de ne pas attribuer la même valeur et la même signification que pour les autres territoires de l'organisme à ces tumeurs pourvues de caractères anatomiques et histologiques très définis

CHAPITRE III

Symptômes. Etude clinique. Pronostic.

La plupart des tumeurs du nerf optique, quelle que soit leur nature histologique, ont une symptomatologie qui leur est commune, une évolution même assez semblable dans bien des cas. Il en est ainsi pour le psammome. C'est là une notion sur laquelle nous tenons à insister dès maintenant : nous verrons en effet ultérieurement le parti que nous pourrions en tirer à propos de l'étude d'ensemble que nous tenterons au chapitre de l'anatomie pathologique.

I. — PERIODE DE DEBUT

Le plus souvent les malades viennent consulter ou sont amenés à l'hôpital par leurs parents, lorsque la tumeur a acquis un certain volume, repoussant le globe oculaire, lorsque l'exophtalmie est apparue et se développe, de sorte que la période de début, qui s'étend souvent sur plusieurs années, passe bien souvent inaperçue.

Dans certains cas cependant, le début clinique de l'affection, marqué habituellement par l'exophtalmie qui va rester le symptôme majeur dans toute l'évolution, peut se faire d'une façon différente.

Très rarement le début se fait par des douleurs dans la région orbitaire : c'est un fait exceptionnel. Le plus souvent même les douleurs manquent pendant la plus grande partie de l'évolution de la tumeur.

Quelquefois le début peut se faire par des *troubles de la vision* : il faut noter tout d'abord la *diplopie*, alors que la déviation de l'œil est encore peu apparente cliniquement. Ce symptôme est peu important et signalé peu fréquemment, mais cela tient sans doute à ce que les enfants sont souvent trop jeunes pour analyser et décrire leurs sensations et aussi à ce fait que rapidement l'acuité visuelle est altérée et que l'image fausse n'est pas longtemps perceptible.

La baisse de l'acuité visuelle est, en effet, le meilleur signe de début avant l'exophtalmie, et on le retrouve assez souvent en interrogeant soigneusement les malades.

De Graefe a montré que l'acuité visuelle était altérée de très bonne heure dans les tumeurs du nerf optique, et les observations de Jocqs, Braunschweig, Finlay, confirment cette notion ; mais très souvent, comme il s'agit d'enfants, on ne verra pas les malades à cette période.

Dans certains cas cependant, on pourra avoir l'occasion d'observer ces sujets qui viendront consulter pour une baisse progressive, lente, de l'acuité, plus rarement pour une amaurose brusque unilatérale.

II. — PERIODE D'ETAT.

En général, la tumeur a acquis un certain volume lorsqu'on voit les malades, à la période d'état, où nous pouvons décrire la plupart des symptômes observés au cours de l'évolution de ces tumeurs.

Le symptôme constant et capital, nous l'avons déjà dit et nous y insistons, c'est l'exophtalmie, qui donne à l'affection sa physionomie clinique particulière.

1° EXOPHTALMIE. — Cette exophtalmie est souvent le premier symptôme perçu par le malade ou par son entourage, légère au début, elle s'accroît progressivement, lentement, quelquefois cependant par poussées.

Cette exophtalmie a comme caractère très important d'être une *exophtalmie directe* : la protrusion de l'œil sous la poussée de la tumeur se fait directement en avant, alors que dans les autres tumeurs de l'orbite les déplacements peuvent se faire dans tous les sens. Cette déformation se comprend facilement si l'on considère la situation du nerf, exactement au milieu de l'entonnoir musculaire que ferme en avant le globe oculaire, et si l'on sait qu'il se produit au cours de l'évolution un allongement souvent considérable du nerf.

Ce signe, qui a été donné par de Graefe comme un signe pathognomonique de tumeur du nerf optique, n'est cependant pas absolu et, dans la statistique de Jocqs on trouve de nombreuses observations où ce signe est en défaut. Dans notre observation il existait et nous a été d'un grand secours pour le diagnostic.

2° TROUBLES DE LA MOTILITÉ OCULAIRE. — D'après De Graefe, dans la majorité des cas, les mouvements de l'œil sont conservés. En réalité, bien souvent, on note des paralysies de certains mouvements, particulièrement du mouvement de latéralité externe indiquant une parésie ou une paralysie du moteur oculaire externe, ce fait étant dû vraisemblablement à la grande proximité de ce nerf par rapport au nerf optique.

Du reste, il est souvent difficile de faire une délimitation entre une paralysie véritable et la gêne mécanique provoquée par la tumeur et le développement de l'exophtalmie lorsque celle-ci atteint un certain volume.

3° DOULEUR. — C'est un signe peu important qui manque dans la plupart des observations, comme nous l'avons dit au début. C'est plutôt un signe de la période terminale lorsque la tumeur a envahi l'orbite.

4° TROUBLES DE LA VISION. — Ce sont des signes à peu près constants et cela se conçoit aisément puisqu'il s'agit de tumeurs intradurales qui compriment rapidement et altèrent profondément le nerf. Nous avons vu même qu'ils pouvaient marquer le début de l'affection. Tantôt la vue baisse avant l'apparition de l'exophtalmie, tantôt, et c'est le cas le plus habituel, l'exophtalmie et la baisse de l'acuité vont de pair, tantôt enfin la vue ne baisse que longtemps après l'exophtalmie. Dans la plupart des cas, au moment où on a examiné les malades, la baisse de la vision est au-dessous de $1/10^e$, souvent même la vision est simplement quantitative pour aboutir rapidement à la cécité du côté de l'œil malade.

5° SIGNES FOURNIS PAR L'EXAMEN. — L'exophtalmie, facilement appréciable par la simple inspection en général, peut, dans certains cas difficiles, être mesurée exactement au moyen d'appareils, notamment celui qu'a fait construire M. le professeur Rollet. Dans notre observation nous avons pu mesurer le degré exact de l'exophtalmie qui était considérable et apprécier ainsi rigoureusement sa diminution et sa disparition après l'intervention. La tension de l'œil, mesurée au doigt et au tonomètre est *toujours normale* (nous verrons que cela peut être un signe différentiel important d'avec les tumeurs qui intéressent le globe oculaire lui-même.

Les réflexes pupillaires sont normaux et ne diminuent qu'au prorata de la baisse de l'acuité visuelle.

EXAMEN OPHTALMOSCOPIQUE. — Nous signalons pour mémoire l'hypermétropie. Ce signe est rarement signalé et ne présente pas un gros intérêt. Ce que l'on observe le plus souvent ce sont des signes fournis par l'examen du fond de l'œil. On observe le plus souvent des phénomènes de stase papillaire allant depuis la simple tuméfaction en bouton de la papille jusqu'à l'œdème véritable avec gonflement considérable des veines rétiniennes. C'est même vraisemblablement le signe le plus précoce et le plus constant observé au cours de l'affection.

Souvent aussi, surtout si l'on voit les malades à une période un peu avancée, à la névrite optique a succédé l'atrophie papillaire. On trouve la papille décolorée, quelquefois avec l'aspect typique de l'atrophie post-névritique (Obs. I).

Ajoutons enfin que l'on peut observer à côté de ces lésions des hémorragies rétiniennees qui siègent à quelque distance de la papille.

SIGNES FOURNIS PAR LA PALPATION. — C'est un signe qui manque dans la plupart des observations des tumeurs du nerf optique à cause de la situation profonde de la tumeur. Cependant, comme dans notre observation, on peut quelquefois sentir, en palpant les tissus qui séparent l'œil de la base de l'orbite, le plus souvent au niveau de l'angle supéro-interne, une masse mobile par rapport aux parois de l'orbite et qui est entraînée au contraire dans les mouvements de l'œil. C'est un signe relativement tardif qui permet de prévoir que l'on aura affaire à une tumeur volumineuse.

III. — PÉRIODE TERMINALE. ÉVOLUTION

On a de moins en moins souvent l'occasion actuellement d'observer l'évolution de ces tumeurs jusqu'à leur période terminale. Car dans la plupart des cas on a pu intervenir et guérir le malade. Ce sont en effet des tumeurs à évolution lente. On cite bien des observations, qui seraient du reste actuellement sujettes à révision, dans lesquelles la tumeur a envahi l'orbite avec rapidité, en quelques mois, en se généralisant rapidement. Mais il s'agit de faits exceptionnels.

Dans la plupart des cas, au contraire, et c'est là un caractère important puisqu'il s'agit de tumeurs à caractères histologiques différents, l'évolution est beaucoup plus lente, de plusieurs années en général. Abandonnée

à elle-même la tumeur du nerf optique va tendre, non pas à envahir l'orbite, mais à gagner de proche en proche vers la cavité crânienne.

Au niveau de l'orbite l'œil n'est jamais envahi par la tumeur. (C'est un caractère important sur lequel nous reviendrons à l'anatomie pathologique), mais, par suite du développement progressif de l'exophtalmie, l'œil arrive à n'être plus recouvert par les paupières. Il peut se produire alors des ulcères cornéens avec fonte purulente de l'œil si on n'intervient pas.

La tumeur, en se développant à l'intérieur de l'orbite, peut arriver à faire saillie sous les paupières, soulevant les culs de sac conjonctivaux, supprimant toute mobilité du globe oculaire. C'est à cette période qu'on peut observer des douleurs extrêmement vives par compression des nerfs sensitifs de l'orbite. Exceptionnellement la tumeur peut envahir les parois de l'orbite.

Mais il est bien rare qu'à cette période tardive la tumeur ne s'accompagne pas de troubles cérébraux correspondant à l'envahissement du chiasma et de la base du crâne. Les malades accusent de la céphalée, des vertiges, des bourdonnements d'oreille, quelquefois ont des crises épileptiformes, des vomissements à type cérébral, bref des signes d'hypertension intracrânienne que peut révéler la ponction lombaire. A cette période l'affection est au-dessus des ressources thérapeutiques ; l'évolution est en général beaucoup plus rapide et la mort survient peu de temps après le développement de ces complications. Ces faits sont heureusement très rares et ne s'observent guère que dans les cas où l'intervention sur la tumeur du nerf optique a été trop tardive et où les malades re-

viennent alors pour leurs phénomènes d'envahissement cérébral.

Ce que nous venons de dire nous permet de comprendre que le pronostic de tumeur du nerf optique et du psammome en particulier est en général assez favorable à cause de la lenteur de l'évolution qui laisse prise à une intervention le plus souvent efficace.

CHAPITRE IV

Diagnostic.

Le diagnostic des tumeurs du nerf optique repose donc avant tout sur certains symptômes fondamentaux :

1° Exophtalmie lente, progressive, sans douleur, sans phénomènes inflammatoires ;

2° La perte prématurée ou la diminution rapide de l'acuité visuelle avec les signes ophtalmoscopiques qui s'y rattachent ;

3° La mobilité du globe qui est relativement bonne ;

4° La perception de la tumeur par la palpation.

Le diagnostic différentiel se posera à trois périodes différentes :

1° A LA PÉRIODE DE DÉBUT. — On pourra avoir des malades qui viendront consulter pour de la diplopie ou pour une baisse de l'acuité. Le diagnostic est alors extrêmement difficile. On peut hésiter entre une paralysie musculaire de cause interne, on peut en présence des signes ophtalmoscopiques discuter le diagnostic du papillite spécifique, d'œdème papillaire dû à une tumeur céré-

brale : le diagnostic est alors très difficile et c'est par élimination, par la recherche des signes propres à ces affections, par l'observation prolongée des malades que le diagnostic sera soupçonné.

En réalité le diagnostic se posera le plus souvent en présence d'un malade porteur d'une exophtalmie unilatérale, légère encore, accompagnée ou non des signes que nous venons d'indiquer. C'est autour de l'exophtalmie que roulera le diagnostic aussi bien au début qu'à la période d'état.

2° A LA PÉRIODE D'ÉTAT. — Il convient tout d'abord de reconnaître que l'on a bien affaire à une exophtalmie et éliminer par conséquent la *buphtalmie*, le glaucome infantile qui est assez souvent unilatéral. Mais, dans cette affection on se rend compte facilement que le globe oculaire lui-même est augmenté de volume, la cornée en particulier présente des dimensions considérables qui contrastent fortement avec celle du côté opposé. Enfin il s'agit souvent d'enfants suspects d'hérédos-spécificité.

L'exophtalmie, lorsqu'elle est encore peu marquée, peut faire penser à une *maladie de Basedow*, mais on observe alors d'autres signes de cette affection : tachychardie, tremblement, goitre et surtout il n'y a pas dans la maladie de Basedow de modification du fond de l'œil.

On se rend compte par conséquent déjà par un examen clinique méthodique qu'il s'agit d'une exophtalmie, d'une protrusion de l'œil sous la poussée d'une tumeur orbitaire dont il faut déterminer le siège.

La palpation des parois de l'orbite, l'absence de toute déformation, la radiographie enfin permettent d'élimi-

ner les *tumeurs* (*sarcomes, ostéomes*) *nées aux dépens de ces parois de l'orbite*. On ne peut plus hésiter par conséquent à ce moment qu'entre les *tumeurs intra-orbitaires* et les *tumeurs du nerf optique lui-même*. On peut observer en effet à l'intérieur de l'orbite des tumeurs très variables, des kystes, des lipomes, des angiomes, des sarcomes, ceux-ci ayant en général une évolution rapide, présentant des bruits de souffle, des battements à la palpation.

Le diagnostic différentiel entre ces tumeurs et les tumeurs du nerf optique est souvent très difficile, quelquefois insoluble, d'autant que la plupart d'entre elles peuvent assez rapidement venir au contact du nerf optique et réaliser par conséquent une symptomatologie à peu près semblable. Le plus souvent on penchera d'un côté ou de l'autre sans être très affirmatif et de toute façon on se décidera à pratiquer une intervention.

Nous touchons là un point intéressant qui met en valeur le procédé opératoire de M. le professeur Rollet. Lorsque l'on hésite sur le diagnostic, et le cas est fréquent, il ne peut être complété qu'au cours de l'intervention et l'orbitotomie pratiquée suivant cette méthode permet avec le minimum de dégâts de compléter son diagnostic et de se décider alors en toute connaissance de cause à terminer par l'opération qui se trouve indiquée. Il n'en est pas de même, et nous y reviendrons au traitement, des autres méthodes qui toutes s'accompagnent de résection des parties molles ou osseuses qui entourent le globe oculaire avant que d'avoir même apprécié le siège et le degré exact de la lésion.

3° À LA PÉRIODE TERMINALE des accidents oculaires ou cérébraux on conçoit que le diagnostic a beaucoup moins d'intérêt. Il sera fait par l'interrogatoire qui reconstituera l'histoire de l'affection. Il est bien évident que le diagnostic exact de nature de la tumeur ne sera même pas soupçonné avant l'intervention ni même reconnu au cours de celle-ci, et ne pourra être reconnu que par examen histologique.

CHAPITRE V

Anatomie Pathologique.

Dans ce chapitre, où nous voudrions mettre en évidence certains points intéressants de l'étude anatomo-pathologique des tumeurs du nerf optique, pour tenter un essai d'interprétation logique de leur nature, nous croyons indispensable de rappeler pour commencer la description classique donnée pour ces tumeurs.

Quelques données anatomiques tout d'abord :

La cavité orbitaire est divisée en deux parties, l'une antérieure, l'autre postérieure par la capsule de Tenon qui constitue une sorte de diaphragme entre les deux loges. Le nerf optique se trouve tout entier dans la loge postérieure, avec le tissu cellulo-graisseux, les vaisseaux, les nerfs et les muscles de l'œil.

Dans cette loge, le nerf entouré d'une gaine ménagée complète, a un trajet oblique en avant et en bas, long de trois centimètres environ. Il est à une distance variable des parois, selon qu'on le considère à son origine ou à sa terminaison. Il n'est vraiment placé au cen-

tre de l'orbite que lorsqu'il est éloigné de 5 à 7 millimètres du trou optique ; dans la première partie de son trajet il est, au contraire, assez voisin de la paroi interne, ce qui explique qu'une tumeur du nerf aura dans l'orbite une situation essentiellement variable suivant le point où elle se développera.

Un point essentiel est admis sans conteste depuis longtemps : c'est que les tumeurs du nerf optique sont des tumeurs qui naissent aux dépens des enveloppes ménigées du nerf, les névromes n'existent pas au niveau du nerf optique.

DESCRIPTION MACROSCOPIQUE ET RAPPORTS

DES TUMEURS DU NERF OPTIQUE

Ces notions sont également très importantes à connaître pour comprendre le traitement à opposer à ces tumeurs, comme nous le verrons par la suite.

Ce sont des tumeurs généralement arrondies ou ovoïdes, qui souvent présentent une extrémité renflée et une autre fusiforme, en forme de navet ou de radis. Ces tumeurs ne sont jamais pédiculées, mais entourent au contraire le nerf plus ou moins complètement : souvent même le nerf optique traverse le centre de la tumeur.

Ce sont des tumeurs lisses, de consistance molle, *bien encapsulées*, qui ne contractent pas d'adhérence avec les tissus environnants. Leur volume varie de la grosseur d'un petit pois aux dimensions d'un œuf de pigeon et même davantage.

RAPPORTS DES TUMEURS AVEC LE GLOBE OCULAIRE. —
Nous avons signalé au point de vue clinique les modifica-

tions observées au niveau de la pupille, nous n'y reviendrons pas, mais ce sont-là des lésions à distance causées par la compression des vaisseaux qui entourent le nerf optique.

Jamais, en effet, les tumeurs du nerf optique n'atteignent la lame criblée, *les tumeurs du nerf optique ne rentrent pas dans l'œil* : il existe même toujours un intervalle libre entre la tumeur et le pôle postérieur. Cette notion est fondamentale. C'est la base anatomique du traitement conservateur de l'œil. Tous les faits signalés comme contraires à cette règle correspondent incontestablement à des cas de gliome de la rétine propagé au nerf et n'ont par conséquent aucun rapport avec les tumeurs primitives du nerf optique.

RAPPORTS DE LA TUMEUR ET DE LA GAINE EXTERNE DU NERF. — Nous avons vu qu'on distingue les tumeurs du nerf optique en tumeurs extradurales et tumeur intradurales, ces dernières étant les seules tumeurs véritables du nerf optique (Golovine).

Dans un premier stade la tumeur se développe circulairement, envahissant lentement les travées de l'espace vaginal, refoulant le nerf optique : la gaine durale résiste, mais peu à peu, dissociée par l'œdème, se distend, mais continue à recouvrir complètement le nerf et la tumeur. Puis, à l'intérieur de cette gaine, la tumeur s'accroît progressivement, les désordres locaux s'accroissent, les espaces vaginaux, la méninge interne, les fibres nerveuses se désagrègent et deviennent méconnaissables.

Ce n'est qu'à une période relativement tardive que la

barrière durale peut être franchie. Cette notion n'est pas classique, mais actuellement on cite certaines observations, et en particulier celle du professeur de Lapersonne est assez démonstrative à cet égard : dissociées et déchirées sous la poussée de la tumeur, les fibres de la dure-mère s'écartent et laissent passer le néoplasme. Mais malgré tout, il se produit encore au contact de la tumeur qui prolifère une condensation du tissu cellulaire de l'orbite qui l'isole et lui conserve son caractère de tumeur encapsulée, bien limitée, entourée d'un plan de clivage pendant la plus grande partie de son évolution.

RAPPORTS DE LA TUMEUR AVEC LA CAVITÉ CÉRÉBRALE. — Ce sont les cas d'extension de la tumeur de proche en proche le long du nerf jusqu'au chiasma et à l'intérieur du crâne : on a signalé de volumineux néoplasmes à la base du cerveau et même dans les couches optiques.

Ces faits sont actuellement exceptionnels.

RAPPORTS AVEC LE CONTENU DE L'ORBITE. — Ce que nous venons de dire nous permet d'être assez bref. Les tumeurs du nerf optique, même celles que l'on considère histologiquement, d'après la conception actuelle, comme malignes, *n'envahissent pas l'orbite*. Elles n'ont avec les organes voisins que des rapports de contact; elles les refoulent devant elles, autour d'elles pour mieux dire. Les muscles en particulier peuvent subir la dégénérescence graisseuse, ils n'adhèrent pas au néoplasme.

Il faut donc retenir ces données anatomiques essentielles qu'il s'agit dans l'immense majorité des cas de *tumeurs intradurales, encapsulées*, qui évoluent lorsqu'elles sont malignes ou abandonnées à elles-mêmes vers

la cavité crânienne, *respectant le contenu de l'orbite, respectant le globe oculaire.*

STRUCTURE HISTOLOGIQUE

Les tumeurs du nerf optique sont décrites sous des rubriques très différentes.

Lagrange donne sur 162 cas les variétés suivantes :

Myxosarcomes.....	47
Sarcomes.....	20
Fibro-sarcomes	11
Fibromes.....	11
Gliomes.....	10
Myxomes	9
Endothéliomes	8
Gliosarcomes.....	6
Psammomes	3
Tumeurs non définies (observations incomplètes).	37

En réalité, et cela ressort de l'étude des observations publiées au cours des quinze dernières années, les tumeurs du nerf optique comprennent 3 grands groupes, pourvus de caractères histologiques définis :

Les sarcomes auxquels se rattachent les myxosarcomes,

Les gliomes,

Les endothéliomes.

Pour les *psammomes* nous verrons comment il convient de les interpréter. Suivant les auteurs classiques, on les considère tantôt comme des sarcomes, des sarcomes angiolithiques, tantôt comme des endothéliomes, caractérisés simplement par l'adjonction de calcosphérites et de grains calcaires. Nous pensons pouvoir faire s'accorder

des conceptions si divergentes, comme nous espérons le démontrer plus loin.

Nous n'insisterons pas sur la description histologique du sarcome, du gliome, de l'endothéliome qui est bien faite dans les traités classiques, mais nous insisterons davantage sur le *psammome*, à propos duquel notre étude fut entreprise et surtout parce que son étude nous servira de trait d'union entre les différentes variétés de tumeurs du nerf optique.

Suivant la description classique, l'élément caractéristique du psammome est le *calcosphérîte*, depuis la formation cellulaire initiale jusqu'au grain calcaire véritable.

De place en place, sur une coupe de la tumeur, on trouve des corps arrondis en bulbes d'oignons, composés de cellules en croissants aplaties, tassées sur plusieurs rangs. Tantôt ces corps sont pleins et les couches concentriques arrivent jusqu'au centre qui contient quelques leucocytes et une substance hyaline; tantôt, en d'autres points, ces calcosphérîtes sont plus évolués, et le centre est occupé par de véritables grains calcaires, plus ou moins volumineux, entourés d'un revêtement cellulaire moins complet.

Ces éléments, donnés comme caractéristiques du psammome, reposent sur un fond d'éléments cellulaires, maintenus par des travées cellulo-vasculaires, dont la description varie suivant les observations. C'est ainsi que dans son observation, le Professeur de Lapersonne décrit des éléments cellulaires à gros noyau fortement coloré, mélangés à des cellules allongées fusiformes, avec des

noyaux en voie de karyokinèse, éléments qu'il considère comme un *sarcome à cellules fusiformes jeunes*.

Dans notre observation, les préparations ont été soigneusement colorées et interprétées avec une haute compétence par M. le docteur Colrat et nous voyons le fond de la tumeur constitué par des éléments très différents, dont les uns rappellent les caractères des myxomes, d'autres ont un aspect épithélial, certains enfin présentent l'aspect typique de gliome.

N'est-ce pas là un fait curieux que de trouver réunis, pour une tumeur considérée comme extrêmement rare, justement les trois éléments fondamentaux des tumeurs du nerf optique, et n'y a-t-il pas lieu de se demander si nous ne saisissons pas au contraire sur le fait les relations qui existent entre ces différentes formations ?

Nous pensons en réalité que notre observation est très significative et vient appuyer sérieusement la conception qu'il est peut-être logique de se faire actuellement sur la nature de la plupart des tumeurs du nerf optique.

ESSAI D'INTERPRÉTATION DES TUMEURS DU NERF OPTIQUE

La grande majorité, pour ne pas dire toutes les tumeurs du nerf optique, naissent aux dépens des enveloppes méningées du nerf. Aussi, avant d'étudier l'histogénèse des tumeurs dont elle est le siège, il est indispensable d'étudier rapidement l'histologie normale des méninges, en nous appuyant sur les travaux récents, et en particulier sur ceux d'Oberling et Masson.

STRUCTURE DES MÉNINGES NORMALES. — La disposition

des méninges optiques, comme on le sait depuis longtemps, est comparable en tous points à celle des méninges crâniennes et Bourdier, dans sa thèse, en donne une description exacte.

Coupe longitudinale du nerf optique et des gaines.

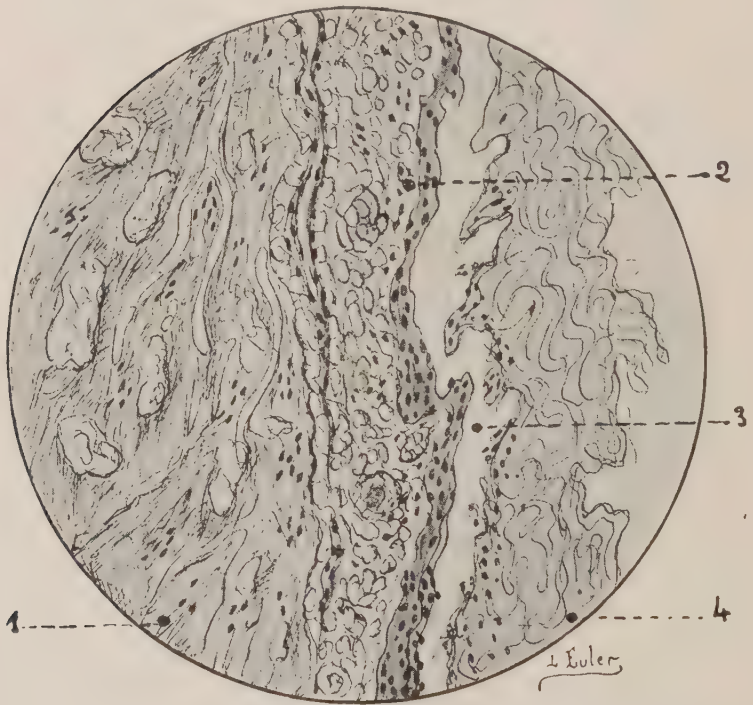
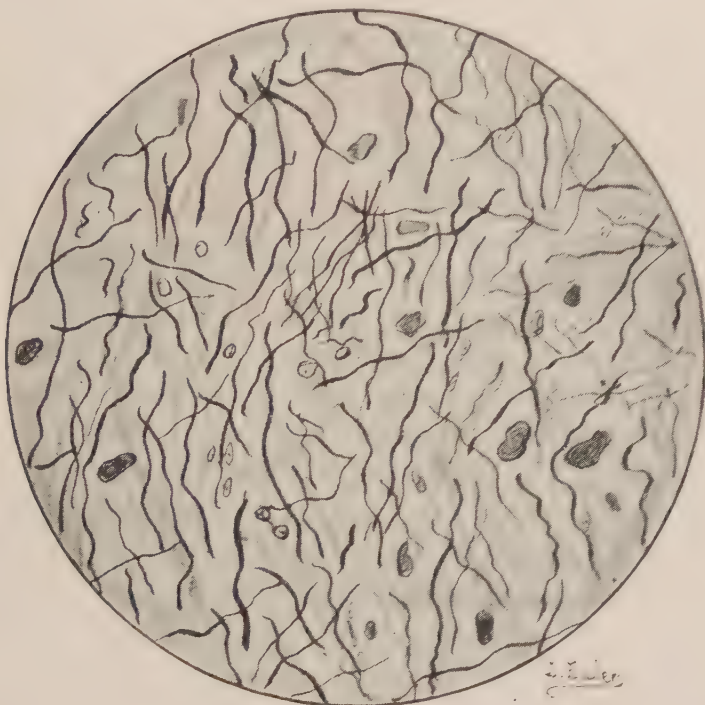


Fig. 1. — 1. Nerf optique normal. — 2. Méninges molles, début de tumeur. — 3. Espace sous-arachnoïdien, — 4. Gaine durale.

On distingue classiquement dans les méninges la dure-mère, la pie-mère au contact du névraxe, et entre les deux la séreuse arachnoïde.

Actuellement on revient à la conception de Bichat défendue pendant longtemps par les auteurs allemands : il n'existe en réalité que deux méninges :

Trame névroglique & calcosphérites.



Portion comprise en un point d'aspect pseudomyxomateux.

Une méninge externe, fibreuse, la dure-mère, formée par des lames épaisses de tissu conjonctif parfaitement scléreux et assez riche en fibres élastiques, tissu de revêtement, dépourvu de signes d'activité cellulaire;

Une méninge interne ou méninge molle, constituée par du tissu conjonctif très lâche, représentant les espaces sous-arachnoïdiens, qui se délamine en deux couches : une interne, l'ancienne pie-mère, densifiée au contact du névraxe ; l'autre externe, l'ancienne arachnoïde, au contact de la dure-mère.

La constitution de cette méninge interne est beaucoup plus intéressante :

La *couche profonde* est formée par une assise de cellules conjonctives dirigées parallèlement à la surface des éléments nerveux.

Les rapports de cette assise conjonctive avec la substance nerveuse sont assez variables. Le plus souvent il y a intrication entre la névroglie et les fibrilles conjonctives.

La *couche externe* est représentée par une assise de cellules conjonctives, tapissées par un *revêtement cellulaire spécial*. Les cellules qui forment ce revêtement sont caractérisées par leur *protoplasma nettement acidophile*, par places finement fibrillaire; elles sont allongées, rubanées ou polyédriques, leur noyau est ovalaire ou arrondi, tantôt riche en chromatine finement granuleuse, tantôt complètement vacuolaire.

L'épaisseur de cette couche varie suivant les points. Souvent les cellules se tassent en amas, avec une forme nettement polyédrique, se disposant à la manière de cellules pavimenteuses; d'autres fois elles sont fusiformes et s'orientent en tourbillons.

Enfin, fait caractéristique, ces cellules qui présentent des signes d'activité considérable, sécrètent entre elles du collagène.

C'est la couche active des méninges constituée par des cellules à caractères tout à fait spéciaux, cellules que l'on désigne aujourd'hui sous le terme de *méningoblastes*.

Ce n'est pas tout : il se produit par places un remaniement dans la structure des couches voisines les unes des autres, une intrication entre la méninge interne et la méninge dure. Par places, on voit des bourgeons nés aux dépens des cellules qui constituent la couche des méningoblastes pénétrer à l'intérieur de la dure-mère et former des granulations, souvent peu visibles, mais quelquefois très développées et constituant ce que l'on appelle les granulations de Pacchioni. *Ce point est à retenir* : il nous expliquera que les tumeurs qui naissent en apparence, avec une fréquence extrême, au niveau de la dure-mère, n'ont par leur point de départ dans cette membrane elle-même.

Enfin les travaux récents nous montrent qu'aux dépens de cette couche de méningoblastes, la production de calcosphérites est un *phénomène normal* de transformation cellulaire; par endroits les cellules deviennent fusiformes, s'orientent en tourbillons, sécrètent des sphérules collagènes qui s'accroissent et se calcifient, formant les calcosphérites.

Que reste-t-il dès lors de la conception classique du psammome ? De cette étude anatomique nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

1° Les méninges ne doivent pas être considérées comme des membranes fibreuses quelconques, mais comme un tissu, dans lequel l'élément actif est représenté par des cellules à caractères particuliers : les *méningoblastes*, qui ont des caractères ambigus aussi bien mor-

phologiquement que fonctionnellement; tantôt elles sont allongées, fusiformes ou ramifiées, à protoplasma fibrillaire, tantôt elles sont polyédriques. D'un côté elles sécrètent du collagène, de l'autre elles servent de cellules de revêtement et prennent des caractères de cellules épithéliales. *Nous insistons sur ce polymorphisme normal de la cellule méningée.*

2° En vertu d'une loi généralement admise dans la pathogénie du cancer, les tumeurs des méninges vont naître aux dépens des éléments actifs des méninges, des cellules qui normalement sont douées d'une capacité prolifératrice élevée, situées dans cette couche spéciale de la méninge interne, alors que le reste des méninges et surtout la dure-mère représentent un tissu inerte.

Et c'est pourquoi nous pouvons maintenant, en ce qui concerne les tumeurs du nerf optique, tumeurs méningées le plus souvent, nous rallier à cette hypothèse fort logique, semble-t-il, qu'il s'agit de tumeurs qui naissent toutes d'un élément commun, qu'il s'agit en définitive de *méningoblastomes*, pour employer le terme donné actuellement à ce néoplasme.

La présence des calcosphérites ne signifie rien et le terme de psammome doit disparaître. Dans toutes les tumeurs du nerf optique, si l'on veut prendre la peine de faire les colorations et les préparations nécessaires, on trouve ces éléments qui n'ont même pas un caractère pathologique, sauf peut-être quand leur développement est exagéré, puisqu'ils existent dans les méninges normales.

Le polymorphisme des tumeurs du nerf optique ne correspond pas à une différence de nature, telle est l'hypothèse que nous formulons et qui se vérifiera sans doute

si l'on veut interpréter dans ce sens les observations que l'on aura l'occasion de réunir.

De nombreux arguments plaident du reste en faveur de cette conception :

D'une part, sur le terrain clinique, n'était-il pas paradoxal de voir des tumeurs, pourvues de caractères histologiques aussi différents tels que ceux du sarcome, du gliome, du fibrome, de l'endothéliome, évoluer avec la même bénignité, la même allure clinique et bénéficier en général des mêmes indications thérapeutiques ?

D'autre part, la fréquence avec laquelle on observe pour ces tumeurs des formes de transition entre leurs différentes catégories ne peut-elle servir à montrer leur lien de parenté ? Dans notre observation, qui a cet égard est très curieuse et très précieuse pour notre démonstration, nous voyons réunis, comme nous l'avons dit, les trois éléments fondamentaux des tumeurs du nerf optique.

Enfin le polymorphisme dans les réactions pathologiques ne doit pas nous étonner outre mesure, puisque nous savons maintenant qu'il correspond à un polymorphisme normal dans la couche active des méninges. Ses éléments peuvent évoluer indifféremment dans un sens ou dans l'autre. Suivant les points considérés prédomine telle ou telle figure histologique, mais il semble bien que si l'on multipliait les coupes, comme le docteur Colrat l'a fait pour notre observation, on trouverait des éléments différents à des niveaux variables de la pièce opératoire.

Ces notions enfin permettent de rejeter la nature conjonctive de ces tumeurs du nerf optique, comme le veut

la conception classique, qui permet difficilement d'expliquer la production de certaines variétés de tumeurs, comme le gliome, qui n'ont pas une origine mésenchymateuse.

Il nous semble que l'on peut admettre que *dans la majorité des cas, les tumeurs du nerf optique sont des méningoblastomes qui se développent aux dépens d'éléments spéciaux des méninges, d'origine neuro-épithéliale*, qui présentent par conséquent une communauté d'origine avec certains éléments du système nerveux et pourront réagir comme eux. Il s'agit de tumeurs différentes parfois par leur aspect histologique, mais de même nature, et cette conception nous semble faire disparaître bien des caractères obscurs ou anormaux de cette question si complexe des tumeurs du nerf optique.

CHAPITRE VI

Traitement

Les différentes considérations que nous venons d'exposer nous permettent d'entreprendre maintenant l'étude du traitement des tumeurs du nerf optique. Le rapprochement des deux observations que nous rapportons nous montrera également d'une façon saisissante combien les idées peuvent diverger, mais, nous l'espérons bien aussi, dans quel sens il faut conclure si l'on veut juger d'après les résultats.

Actuellement encore, malgré les travaux importants publiés sur la question, malgré les résultats obtenus par des méthodes qui ont fait leurs preuves, les avis des opérateurs restent divisés et il est encore nécessaire de plaider pour une cause qui nous paraît cependant s'imposer de toute évidence. Mais nous espérons faire œuvre utile en montrant, grâce à l'autorité de M. le Professeur Rollet, *les avantages de sa méthode d'orbitotomie externe pour aborder et extirper les tumeurs du nerf optique.*

LES DIFFÉRENTES MÉTHODES DE TRAITEMENT

1° ENUCLÉATION AVEC OU SANS EXENTÉRATION DE L'ORBITE.

— C'est la méthode la plus ancienne, surtout employée dans la période préantiseptique, beaucoup plus rarement aujourd'hui. Nous dirions presque que cette méthode devrait être considérée actuellement comme du domaine de l'histoire ou réservée aux cas très avancés, dans lesquels il existe des lésions oculaires, infectieuses par exemple, qui ne laissent aucun espoir sur sa conservation, si justement dans l'observation du Professeur de Lapersonne la méthode de traitement pour un cas absolument comparable au nôtre n'avait été précisément la méthode radicale, l'énucléation.

Le parallélisme est assez curieux à établir et nous oblige à faire justice des arguments que donne en faveur du traitement radical l'éminent maître de Paris et à défendre, d'une façon générale tout d'abord, les méthodes de traitement avec conservation de l'œil.

Les arguments généralement invoqués en faveur de la méthode radicale sont de deux ordres :

1° D'après ces auteurs, *la méthode radicale mettrait plus sûrement à l'abri des récidives*, et il semble bien que ce soit cette crainte de la diffusion du néoplasme qui ait conduit le Professeur de Lapersonne à pratiquer l'énucléation et à faire ensuite une application de radium.

Or cet argument ne tient pas devant les faits : ce que nous savons des tumeurs du nerf optique, la notion que nous espérons avoir démontré de leur unité d'origine, de leur analogie d'évolution, nous oblige à considérer les tumeurs du nerf optique comme des *tumeurs cliniquement*

bénignes, à évolution lente, qui sont encapsulées, n'envahissent pas l'orbite, laissent l'œil indemne, et doit faire admettre que l'ablation in situ du nerf et de la tumeur doit suffire pour amener dans la plupart des cas la guérison. Nous irons même plus loin, car même si l'envahissement en arrière de la tumeur s'est fait jusqu'au trou optique, nous ne voyons pas bien quels avantages plus grands peut donner l'énucléation ou l'exentération de l'orbite, puisqu'on se trouve en présence d'un fait accompli et qu'on ne dépassera pas plus largement les limites du mal dans ce sens que dans l'autre.

2° D'après les mêmes auteurs, il ne sert de rien de conserver cet œil du côté malade, car d'une part *le sort de cet œil est gravement compromis*, et sous l'effet de la kératite neuro-paralytique, il subira l'ulcération de la cornée, suivie de fonte purulente de l'œil qui conduira secondairement à l'énucléation; d'autre part, *cet œil aveugle ne voit rien*, puisque le nerf optique a été sectionné.

Là encore les faits apportent un démenti formel à ces idées. Il suffit de consulter les observations qui relatent des interventions sur les tumeurs du nerf optique avec conservation de l'œil, en particulier celles qui sont dues à M. le Professeur Rollet, de revoir par exemple les magnifiques photographies publiées dans la thèse de Grandclément, de voir les résultats obtenus chez notre petite malade, pour se rendre compte que le risque des accidents de kératite neuro-paralytique, sans être purement imaginaire, est trop peu important pour entrer en ligne.

De même, on ne peut pas dire que cet œil, même aveugle est inutile. *Au point de vue esthétique*, le résultat est souvent excellent, parfait même dans certains cas, puis-

que le malade de Grandclément avait conservé tous les mouvements de son œil; le malade ne connaît pas les ennuis de l'œil prothétique et des petites misères qu'il procure.

D'autre part, il n'est pas sans intérêt, surtout chez des enfants souvent très jeunes, en pleine période de formation, de laisser en place le contenu de l'orbite, car après l'énucléation, à l'effet disgracieux propre à l'intervention, s'ajoute par la suite la déformation du visage qui se produit inévitablement et qui s'accroît au cours de l'adolescence.

Aussi, croyons-nous qu'il est indiqué dans presque tous les cas, sauf lorsque l'œil est compromis, comme nous l'avons déjà dit, de *pratiquer l'ablation de la tumeur avec conservation de l'œil*.

Pour obtenir ce résultat, quatre méthodes s'offrent à l'opérateur :

- 1° La voie transpalpébrale;
- 2° La voie transconjonctivale de Knapp, à laquelle nous rattachons la voie transpalpébro-conjonctivale de Lagrange;
- 3° La voie transosseuse de Kroenlein;
- 4° La méthode de M. le Professeur Rollet, par orbitotomie externe.

La voie transpalpébrale n'est plus guère utilisée actuellement.

Nous rappellerons tout d'abord les principales caractéristiques des méthodes de Knapp, de Lagrange et de orbitotomie de M. le professeur Rollet, à laquelle vont nos Kroenlein pour terminer par la méthode de l'ablation par préférences, parce que c'est une méthode plus moderne,

plus simple, plus chirurgicale, qui donne avec la même précision opératoire, mais avec le minimum de dégâts, des résultats aussi bons, sinon meilleurs bien souvent.

I. — OPÉRATION DE KNAPP (1874) ET DE LAGRANGE (1903)

Après écartement des paupières, on incise le cul-de-sac conjonctival, au niveau du point où l'on sent la tumeur, puis avec le doigt on recherche et on isole la tumeur. On sectionne le nerf optique au ras du globe oculaire et le plus loin possible en arrière.

Ce procédé donne peu de facilité pour pénétrer dans l'orbite et pour mobiliser la tumeur. Aussi la plupart des opérateurs qui adoptèrent le procédé de Knapp : Rohmer, Lagrange... ajoutèrent-ils quelques modifications dans la technique.

C'est ainsi que Lagrange décrit son procédé :

On commence par un débridement de la commissure externe, puis on incise la conjonctive sur le bord externe du globe oculaire, on sectionne le muscle droit externe, après avoir repéré les deux segments par un fil. A ce moment le doigt pénètre dans l'orbite, reconnaît et isole la tumeur, puis on passe un fil autour du nerf optique près de l'œil, et on sectionne le nerf optique le plus loin possible en arrière. Tirant alors sur le fil passé en avant sur le nerf optique, l'opérateur attire en dehors la tumeur en faisant tourner l'œil autour d'un axe vertical, ce qui permet de reconnaître les dimensions et l'extension de la tumeur avant de sectionner le nerf optique au ras du globe oculaire.

II. — OPÉRATION DE KROENLEIN

Dans un premier temps, on sectionne les parties molles au niveau de la région temporale, par une incision courbe à concavité postérieure dont la partie moyenne déborde un peu en dedans le rebord orbitaire.

Dans un deuxième temps on détache à la rugine tout le périoste de la paroi externe de l'orbite jusqu'à la fente sphéno-maxillaire.

Dans un troisième temps on sectionne au ciseau et au maillet un volet osseux triangulaire.

Il ne reste plus qu'à inciser le périoste pour pénétrer dans la cavité orbitaire et enlever la tumeur.

L'opération terminée, on remet en place le volet osseux et on suture les parties molles.

INCONVÉNIENTS DE CES MÉTHODES

Grandclément les a bien mis en évidence, et nous les avons retrouvés en consultant les différentes observations de tumeurs du nerf optique parues depuis son travail.

Après l'opération de Knapp ou de Lagrange, on observe avec une grande fréquence des *paralysies des muscles de l'œil*, souvent définitives, et des *troubles trophiques*, liés les uns à la kératite neuro-paralytique, amenant l'ulcération de la cornée et la fonte purulente de l'œil, les autres plus tardifs se traduisant par l'atrophie progressive du globe oculaire.

Cette opération enfin, qui ouvre le cul de sac conjonctival, s'accompagne souvent d'une forte hémorragie rétrobulbulaire, qu'il est difficile de drainer, qui provoque

un gros hématome, ce qui explique encore les troubles trophiques observés après l'intervention.

Le procédé de Kroenlein est suivi lui aussi de paralysies, de limitation des mouvements du globe, accidents difficiles à éviter lorsqu'on exécute des manœuvres à l'intérieur de l'orbite, mais il donne des résultats infiniment meilleurs au point de vue de la conservation du globe.

Mais il présente *d'autres inconvénients très graves également* :

Tout d'abord, la section du volet osseux est loin d'être toujours très simple; bien souvent le ciseau provoque l'éclatement de l'os, avec fractures esquilleuses, fissuraires, pouvant s'étendre jusqu'à la fente sphénoïdale et au plafond de l'orbite.

D'autre part, nous avons vu combien le diagnostic de tumeur du nerf optique était difficile cliniquement, et il nous paraît peu logique de choisir comme méthode opératoire une technique qui s'accompagne de délabrements considérables avant d'être même fixé sur le diagnostic exact.

Aussi, pour de nombreuses raisons, croyons nous que le procédé de choix pour aborder et extirper les tumeurs du nerf optique est le procédé par orbitotomie externe de M. le Professeur Rollet.

Nous rappellerons brièvement les différents temps de l'opération, telle qu'elle a été pratiquée du reste pour la petite malade qui fait l'objet de notre observation personnelle.

III. — ORBITOTOMIE EXTERNE DE M. LE PROFESSEUR ROLLET.

PREMIER TEMPS. — Suture temporaire des paupières,

aux fils de soie, pour éviter tout ulcère cornéen consécutif et même l'issue hors de l'orbite du globe oculaire au cours de l'opération.

DEUXIÈME TEMPS. — Incision curviligne externe de trois centimètres au moins. Le bistouri mord jusqu'à l'os sous-jacent, puis on sectionne l'aponévrose antérieure à la rugine concave au ras du rebord orbitaire.

TROISIÈME TEMPS. — A ce moment, délaissant tout instrument, l'index pénètre dans l'espace décollable décrit par MM. Rollet et Latarjet, compris entre *l'os recouvert du périoste*, et l'aponévrose périorbitaire, jusque dans la région rétro-bulbaire. Dans nos cas, le néoplasme étant intra-aponévrotique, le doigt effondre alors l'aponévrose, pénètre dans les graisses, dans l'entonnoir musculaire et arrive au contact du nerf et de la tumeur qu'il isole.

On sectionne le nerf optique en avant, au contact du globe oculaire et en arrière, le plus loin possible vers le trou optique.

QUATRIÈME TEMPS. — On laisse pendant quelques jours une petite mèche qui évite la production d'un hématome, et la plaie se ferme rapidement.

AVANTAGES DE LA MÉTHODE. — Cette méthode n'offre pas les inconvénients des autres procédés :

En regard de la méthode de Kroenlein, brutale et dangereuse, elle occasionne très peu de dégâts au niveau des parties molles et à l'intérieur de l'orbite. Plus simple, elle est cependant plus chirurgicale, au sens où l'on comprend ce mot aujourd'hui, car elle repose sur des bases anatomiques très précises.

Elle n'expose pas comme les méthodes de Knapp et de

Lagrange aux accidents trophiques : la nutrition de l'œil est bien assurée, les lésions nerveuses au cours de l'opération sont minimales, et l'on n'a pas à redouter les accidents de kératite neuro-paralytique ou d'atrophie du globe oculaire, qui engagent certains opérateurs à renoncer aux avantages des méthodes de conservation de l'œil.

Chez notre malade, *la conservation de l'œil est assurée, il n'y a pas eu de troubles trophiques, tous les mouvements qui existaient avant l'opération sont conservés.*

Cette observation constitue la meilleure illustration de l'opinion que nous désirons soutenir, et apporte une nouvelle preuve en faveur de l'excellent traitement des tumeurs du nerf optique que représente l'orbitotomie externe du Professeur Rollet.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (inédite)

*Exophtalmie. — Méningoblastome du nerf optique.
Extirpation avec conservation de l'œil.*

E... Camille, 8 ans et demie, née à Saint-Calais (Sarthe), se présente à la consultation de la clinique ophtalmoscopique de l'Hôtel-Dieu le 5 mars 1925 pour exophtalmie progressive avec baisse de la vision de l'œil droit.

L'affection aurait débuté il y a plusieurs années. Pas de traumatisme. La date exacte est assez difficile à préciser, mais les parents avaient remarqué depuis trois ans environ que l'œil droit devenait plus gros, et depuis, cette exophtalmie a progressé de façon continuelle, lentement, sans à coups, sans douleurs : pendant toute l'évolution, *l'enfant n'a jamais accusé la moindre douleur.*

En même temps, la vision de l'œil droit est allée en déclinant, surtout depuis le dernier mois. De plus, les mouvements de l'œil, sans être abolis, devenaient paresseux et, à l'état normal, l'œil semblait à peu près figé. Un médecin consulté avait porté le diagnostic de buphtalmie (p).

A l'examen. — Il s'agit d'une enfant en excellente santé, vigoureuse et très bien développée pour son âge. On est frappé tout de suite par une augmentation de volume considérable

de l'œil droit. Il s'agit bien d'une exophtalmie et non d'une buphtalmie : l'œil lui-même n'est pas augmenté de volume, la cornée présente le même aspect et les mêmes dimensions que celle du côté opposé.

C'est une *exophtalmie directe* : l'œil est projeté nettement en avant. Les mouvements de l'œil sont normaux, à l'exception du mouvement de latéralité à droite, qui est à peu près supprimé.

Légère injection conjonctivale de l'angle externe.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

L'œil n'est pas pulsatile, ne présente pas d'expansion, quelle que soit la position de la tête. Pas de souffle à l'auscultation.

A la palpation, on perçoit un intervalle très large entre le globe oculaire projeté en avant et le rebord orbitaire, et en glissant le doigt dans l'angle externe, on sent dans la profondeur une tumeur qui s'applique sur les parois externes et inférieures de l'orbite. Cette tumeur semble assez molle, ne présente pas de battements, elle n'est pas douloureuse à la pression.

Pas de ganglions préauriculaires et cervicaux.

Pas de déformation apparente des os de l'orbite (*radiographie négative*).

Examen général. — Rien à signaler.

Mensuration de l'exophtalmie avec l'appareil de M. le professeur Rollet :

A gauche : 15. — A droite : 25.

Acuité visuelle : O. G. = 1 ; O. D. = 1/2.

Examen ophtalmoscopique. — A gauche : rien à signaler.

A droite : la papille présente une coloration un peu blanche et semble en voie d'atrophie. Les bords sont nets : pas d'œdème, pas d'hémorragie.

La tension oculaire est normale.

En somme : exophtalmie directe progressive, évoluant depuis trois ans, avec paralysie du VI, atrophie papillaire, tumeur rétro-oculaire sans phénomènes douloureux.

Diagnostic clinique : tumeur de l'orbite droit « au contact » du nerf optique. Très probablement : tumeur du nerf optique.

Le 7 mars 1925. — *Intervention* (Prof. Rollet) :
Anesthésie générale : Kélène-éther.
Suture des paupières.

Malade de notre observation.



Avant l'opération
(à noter le strabisme que présente la malade)



Après l'opération
(Orbitotomie externe de M. le Professeur ROLLET)

Orbitotomie externe. On découvre très facilement une tumeur volumineuse, lisse, du volume d'une petite noix, qui se clive facilement d'avec les parois de l'orbite, mais le doigt s'enfonce dans la profondeur et reconnaît qu'il s'agit d'une

tumeur du nerf optique, siégeant en plein cône musculaire, que l'on arrive à circonscrire complètement. On sectionne le nerf optique très près du globe et le plus loin possible dans la profondeur. La tumeur est alors enlevée sans grande difficulté, il ne reste aucun fragment.

L'intervention n'a provoqué qu'une hémorragie insignifiante. On n'a pas fait usage de pinces hémostatiques.

Drainage avec une mèche. Suture partielle aux crins.

Le 10 mars 1925. — Ablation de la mèche et des fils. Pas d'hémorragie. L'œil semble normal. Ecchymose sous-conjonctivale très marquée. Anesthésie complète de la cornée.

A l'ophtalmoscope. — Les bords de la papille sont moins nets, les vaisseaux sont très rétrécis, mais encore nettement visibles.

Le 24 mars 1925. — Guérison de la plaie opératoire. Un léger hématome orbitaire, qui provoquait une légère tuméfaction paraoculaire, s'accompagnant d'hémorragie sous-conjonctivale, a presque complètement disparu. On peut étudier les mouvements de l'œil : Ptosis incomplet, que corrigent en partie les contractions du frontal. Paralysie complète des mouvements de latéralité externe et en haut. Conservation des autres mouvements de l'œil.

Le 9 avril 1925. — La petite malade quitte le service. Il n'existe plus d'exophtalmie. L'œil, en dehors d'une forte déviation en dedans et du ptosis, présente un aspect à peu près normal. Le tonus n'est pas modifié. La cornée présente toujours une anesthésie complète. Pas d'ulcère. L'ecchymose sous-orbitaire a complètement disparu.

A l'ophtalmoscope. — Atrophie blanche de la papille qui a repris des contours très nets. Les vaisseaux semblent normaux et peuvent être suivis à grande distance de la papille. On note cependant à 3 diamètres papillaires en bas et en dedans de la papille des traînées blanches allongées obliquement en bande, correspondant à des hémorragies et par places, un début de rétinite proliférante.

EXAMEN HISTOLOGIQUE DU DOCTEUR COLRAT

La tumeur a été enlevée en trois morceaux qui ont été coupés et colorés par des méthodes diverses (hématéine-éosine,

safran, hématoxyline au fer, bleu Victoria).

Le polymorphisme de la tumeur est très remarquable. L'un des fragments est constitué par le nerf optique et ses gâines coupées en long. On retrouve très facilement le tronc nerveux, revêtu de la méninge interne et séparé de la dure-mère par un espace appréciable. Sur ce fragment, on peut saisir le mode de début du processus histologique.

Sur une certaine longueur, en effet, la méninge interne est représentée, non plus par du tissu normal, mais par une nappe néoformée simulant à première vue le tissu épithélial. Les cellules dont le protoplasma visible est nettement acidophile sont disposées sur plusieurs épaisseurs le long du nerf optique qu'elles ont tendance à pénétrer et qu'elles envahissent assez largement. Ces cellules sont arrondies ou polygonales par pression réciproque. Leur protoplasma est nettement fibrillaire. Les noyaux sont parfois bourgeonnants ou muriformes, et l'on voit quelques rares karyokinèses. La néoformation envahit la périphérie du nerf optique et l'on voit, entre les filets nerveux et parallèlement à eux, de longues traînées de cellules acidophiles, en tous points comparables à celles qui prolifèrent au niveau de la méninge interne.

Il est à noter que sur le fragment représentant une partie de la coupe en long du nerf optique, on retrouve la dure-mère intacte enveloppant la tumeur.

Sur les autres fragments, l'aspect est très dissemblable et polymorphe suivant les points examinés. On retrouve des lambeaux du nerf optique, mais on ne voit nulle part la dure-mère qui semble avoir été détruite par le processus néoplasique.

Celui-ci se présente sous des aspects divers. Par endroits, on pourrait croire au premier abord à un myome : tissu lâche à cellules à prolongements multiples. Les colorations électives de la névroglie par le Bleu Victoria montrent qu'il s'agit en réalité de tissu névroglie et l'on voit, au fort grossissement les corps cellulaires traversés par des prolongements filiformes qui vont se continuer dans les cellules voisines et s'anastomoser avec des prolongements analogues venus de ces dernières.

Cette nappe est d'aspect tantôt lâche et ressemble alors,

comme nous l'avons dit, à un myome, et tantôt serrée, et rappelle en ce dernier cas les fibro-sarcomes. Mais de toutes manières, les affinités tinctoriales restent les mêmes et sont celles de la névroglie. Ici et là les cellules constituanes présentent des noyaux muriformes ou boudinés d'aspect malin.

En d'autres points, moins fréquemment observées, se voient des traînées ou des nappes d'aspect épithélial, semblables à celles que nous avons déjà décrites en coulée le long de la méninge interne. Les cellules sont ici toujours acidophiles, arrondies ou polygonales, et le protoplasma est toujours fibrillaire.

Dans les dernières parties du néoplasme, on assiste à la reproduction de collagène. En de nombreux points se voient, aussi bien au niveau des nappes du type épithélial que des zones myxomateuses des formations arrondies, de petite taille, en tous points comparables aux calcosphérites que l'on rencontre dans les tumeurs des méninges craniennes. On peut assister par endroits à l'endogénèse de ces calcosphérites, et l'on voit les éléments tumoraux s'orienter en tourbillon et produire des gouttes de collagène ; ils constitueront ultérieurement les calcosphérites.

Les vaisseaux qui irriguent la tumeur sont très nombreux et présentent des modifications assez importantes de leur paroi. On ne rencontre jamais de circulation lacunaire par capillaires dépourvus de paroi propre comme cela se rencontre dans les fibro-sarcomes ou dans les myomes. Les parois vasculaires sont au contraire très considérablement épaissies pour les capillaires de petites dimensions.

On peut tirer de la description ci-dessus la conclusion suivante : cette tumeur présente des caractères rappelant à la fois les tumeurs épithéliales et les myxomes, suivant les points considérés ; elle contient en outre des calcosphérites. Ces caractères sont suffisants à notre sens pour permettre son identification avec les tumeurs des méninges endocraniennes décrites sous le nom de psammome.

OBSERVATION II (DE LAPERSONNE)

(Archives d'Ophtalmologie, janvier 1924)

Psammome du Nerf optique. — Exentération orbitaire.

Un jeune homme de 15 ans nous a été adressé, au mois de mai dernier, par le docteur Pechdo (de Villefranche-de-Rouergue), pour une exophtalmie de l'œil droit remontant à l'enfance et s'accompagnant d'une amaurose complète de ce côté. L'exophtalmie paraît avoir subi une poussée plus marquée depuis trois ou quatre mois, sans aucune douleur.

L'œil droit est projeté presque directement en avant, la cornée est cependant à un niveau un peu inférieur par rapport à la cornée gauche. Les paupières sont boursoufflées, parcourues par des vaisseaux et un peu œdémateuses. L'exophtalmie est irréductible, sans battements ni souffle. Par la palpation, on perçoit, derrière le globe, une masse arrondie, régulière, occupant l'entonnoir musculaire ; suivant la direction du regard, on sent nettement les sangles tendues des muscles droits. La mobilité du globe est restreinte, mais existe encore pour toutes les directions. L'œil est agité par de petits mouvements de nystagmus.

La cornée est parfaitement transparente, la pupille dilatée n'a pas de réflexe lumineux direct, mais a conservé son réflexe consensuel. A l'ophtalmoscope, on voit une papille complètement atrophiée, avec des bords nets et des veines un peu volumineuses. La vision est absolument nulle, la tension normale. L'œil gauche est normal et sa vision très bonne.

Une radiographie (face et profil) nous indique que les parois orbitaires ne sont pas modifiées, mais, dans la partie profonde de l'orbite, on aperçoit une ombre assez diffuse, qui ne peut cependant faire songer à une tumeur osseuse.

En somme, en raison de l'évolution très lente, le diagnostic ne pouvait hésiter qu'entre une tumeur bénigne de l'entonnoir orbitaire, un angiome caverneux encapsulé, ou une tumeur du nerf optique.

Dans ces conditions, sous chloroforme, je fais le 24 mars une longue incision horizontale partant de l'angle externe, et je désinsère le droit externe pour explorer directement l'orbite. Je constate l'existence d'une tumeur bosselée, dure au

toucher, faisant corps avec le pôle postérieur de l'œil, donnant l'impression d'une tumeur maligne. Séance tenante, je décide de faire l'exentération totale de l'orbite, globe et tumeur, en sectionnant le pédicule le plus près possible du trou optique. Je termine par une cautérisation profonde du pédicule vasculo-nerveux au thermo-cautère.

Les suites opératoires ont été très simples ; six jours après, je faisais placer par le docteur Degrais un tube de radium dans la cavité orbitaire ; il a été maintenu pendant vingt-quatre heures. Aux dernières nouvelles (15 novembre), le docteur Pechdo m'écrit que « l'orbite est recouvert par une belle cicatrice souple, sans rétraction : on ne sent à la palpation aucune trace de tumeur : il n'y a pas de ganglions. Le jeune homme est en très bon état général, pas de céphalée : la guérison paraît complète ».

Aussitôt après l'opération, nous avons pratiqué une section verticale et antéro-postérieure du globe et de la tumeur, passant par la papille. Elle nous a montré que l'œil n'était nullement envahi, mais que la tumeur s'appliquait exactement derrière le globe. La tumeur paraissait encapsulée, un peu lobulée à sa surface ; sur la coupe, elle avait une couleur blanc grisâtre, peu vasculaire, légèrement grenue, surtout à la partie postérieure, la section du nerf optique était nette : la tumeur paraissait complète de ce côté.

Les coupes histologiques ont présenté d'assez grandes difficultés, en raison des nombreux grains de sable ébréchant le rasoir. Nous avons cependant renoncé à décalcifier, ce qui aurait notablement changé l'aspect de la tumeur. A un faible grossissement, on se rend bien compte de l'aspect général. En arrière de la papille et de la rétine, le nerf optique traverse l'anneau scléral ; plus loin, on voit une partie du canal des vaisseaux centraux ; le nerf est coupé en arrière un peu obliquement, il n'est pas du tout envahi par le néoplasme : il existe seulement une symphyse méningée dans un espace assez limité.

En dehors du nerf, les gaines sont fortement dilatées aussitôt après l'anneau scléral ; elles forment un gros manchon fusiforme, rempli par la tumeur. Celle-ci est disposée en amas lobulés, plus ou moins cloisonnés par des travées cel-

lulo-vasculaires. Elle est parsemée de très nombreux corps calcaires, de dimensions variables, ordinairement sphériques, quelquefois cylindriques, fortement colorés en noir par les réactifs histologiques, et très réfringents. En certains points, les amas calcaires forment des amas confluent. C'est bien la caractéristique des tumeurs désignées sous le nom de psammome (grains de sable). La gaine durale, qui paraît respectée en certains points, a été au contraire envahie dans beaucoup d'autres, ses faisceaux fibreux sont dissociés et les grains calcaires forment de véritables chapelets. Au delà, enfin, la tumeur s'est développée librement en dehors des gaines, composée de lobules plus petits et contenant également d'assez nombreux grains calcaires.

A un plus fort grossissement, on retrouve :

1° Les travées cellulo-vasculaires, cloisonnant la tumeur ;
2° Des éléments cellulaires qui constituent le fond du néoplasme. De ces cellules, quelques-unes sont très petites, presque régulièrement circulaires, à gros noyau fortement coloré ; les plus nombreuses sont allongées, fusiformes, avec noyau ovoïde, d'autres enfin sont irrégulières, polyédriques, avec des noyaux en voie de karyokinèse. Sans préjuger nullement de leur origine, elles ont bien à première vue l'aspect et la disposition du sarcome à cellules fusiformes jeunes.

3° De place en place, on voit des corps arrondis en bulbes d'oignon et composés de cellules en croissant aplaties, tassées sur plusieurs rangs. Tantôt ces corps sont pleins et les couches concentriques arrivent jusqu'au centre qui contient quelques leucocytes : on dirait d'un vaisseau atteint d'endo-vascularite et oblitéré par prolifération cellulaire : en d'autres points ces formations commencent à subir la dégénérescence hyaline. Ailleurs, les grains calcaires occupent le centre de ces bulbes d'oignon ; les plus petits sont encore entourés de plusieurs rangs de cellules concentriques, les plus gros d'un revêtement cellulaire incomplet.

Il est intéressant de comparer cette disposition avec celle des tumeurs méningées. Sur une coupe d'un psammo-endothéliome méningé, qui m'a été communiquée par mon ami, le professeur Letulle, on retrouve la même disposition de

corps en tourbillon, ainsi que les grains calcaires, mais avec une gangue tumorale beaucoup moins apparente. Cette pièce a été recueillie dans une autopsie à la face interne de la dure-mère : elle était du volume d'une noisette et n'avait donné lieu pendant la vie à aucun signe de tumeur intra-cranienne. Comme pour beaucoup de tumeurs méningées de ce genre, c'était une trouvaille anatomique.

De ce qui précède, il résulte, à n'en pas douter, que nous avons affaire à un psammome du nerf optique ou, suivant la dénomination donnée récemment, à un endothéliome à calcosphériles.

CONCLUSIONS

I. — Les tumeurs du nerf optique, quels que soient leurs caractères anatomo-pathologiques, restent le plus souvent localisées au nerf lui-même ou à ses enveloppes, sans envahir le globe oculaire. On rencontre, à la portion orbitaire du nerf optique, des néoplasmes les plus divers, tels que fibromes, myxomes, gliomes, sarcomes, endothéliomes...; dans cette étude nous nous occuperons surtout d'une tumeur, considérée comme très rare et décrite sous le nom de psammome.

II. — Nous pensons que les prétendus psammomes du nerf optique sont en réalité des tumeurs en tous points comparables aux tumeurs des méninges endocrâniennes. Ils prennent naissance au niveau de la cellule matricielle des méninges molles; l'évolution peut se faire histologiquement vers des aspects gliomateux, pseudo-épithéliomateux et pseudo-myxosarcomateux. Dans toutes ces formes peuvent se voir des calcosphérites. Le polymorphisme de ces tumeurs d'origine méningée, explique qu'elles aient été décrites tantôt sous le nom de psammome, tan-

tôt sous celui de gliome, de sarcome ou de myxome. Il s'agit en réalité de tumeurs de même nature provenant d'une même cellule matricielle et pour laquelle nous acceptons le nom de meningoblastome.

III. — L'examen clinique permet de reconnaître une exophtalmie avec masse néoplasique rétro-bulbaire. Cette exophtalmie est directe, lente, progressive. Ces signes sont ceux que l'on retrouve dans toute tumeur de l'orbite. Rapidement il y a diminution visuelle et à l'examen ophtalmoscopique on note une hyperémie papillaire.

IV. — Ces tumeurs ne paraissent pas avoir de tendance à se diffuser dans l'orbite; elles restent encapsulées, faisant corps avec le nerf optique, en lui donnant l'aspect fusiforme ou globuleux. Il n'y a pas de généralisation. Il y a lieu cependant de les extirper de bonne heure pour empêcher l'évolution intra crânienne de proche en proche, s'étendant jusqu'au chiasma.

V. — Quoiqu'il ait été soutenu encore récemment qu'il y avait lieu d'enlever tumeur et œil en raison de la kératite neuro-paralytique, suivie de fonte purulente, nous estimons que le traitement conservateur est ici nettement indiqué.

Trois méthodes chirurgicales s'offrent à nous. Nous repoussons la voie transconjonctivale, voie étroite et aveugle ainsi que l'opération transosseuse de Kroenlein, voie mutilante et dangereuse. Le procédé de choix consistera en l'orbitotomie externe suivant la technique de

M. le Professeur Rollet avec résection de la tumeur de l'entonnoir musculaire et conservation du globe oculaire.

Chez notre petite malade, revue deux mois après l'opération, la cornée est restée intacte, puisque nous avons pu noter par l'examen ophtalmoscopique l'atrophie papillaire qui a fait suite au stade hyperémique.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
Etienne ROLLET.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 6 Mai 1925

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
CAVALIER.

BIBLIOGRAPHIE

- AUDINOT. — L'ablation des tumeurs de l'orbite avec conservation de l'œil (*Thèse de Lyon*, 1914).
- BOURDIER. — La méningite optique (*Thèse de Paris*, 1911).
- BRAUNSCHWEIG. — Die primärus Geschwulste des Sehnerven (*Arch. f. Opht.*, 1893).
- DALOZ. — De l'orbitotomie externe dans l'extraction des corps étrangers intra-orbitaires (*Thèse de Lyon*, 1919).
- DAIGRE. — Sarcome encapsulé de l'orbite (*Thèse de Lyon*, 1921).
- DE LAPERSONNE. — Psammome du nerf optique (*Archives d'ophtalmologie*, 1924).
- DEMARQUAY. — Traité des tumeurs de l'orbite (Paris, 1860).
- DEMARQUAY. — Des tumeurs de l'orbite (*Thèse d'agrégation*, Paris, 1853).
- DEVAL. — Chirurgie oculaire (Paris, 1844).
- EMANUEL. — Ueber die Beziehungen der Sehnervengeschwülste (*Arch. f. Opht.*, 1902).
- FISCHER. — Ueber gliomatose Entartung der Opticusbahn (*Arch. f. Augenh.*, 1908).
- FINLAY. — *Arch. Of Ophthalmology*, 1895.
- FOUCHER. — Intradural glioma of the optic Nerve (*The Opht. Record*, 1910).
- GOLOVINE. — Les tumeurs du nerf optique et leur traitement (*West. Opht.*, 1905-1906).
- GOLOVINE. — Tumeurs du nerf optique (*Archives d'ophtalmologie*, 1918).

- GORDON BYERS. — The Primary intradural Tumours of the optic Nerve (*Arch. of Opht.*, 1901).
- GRANDCLÉMENT. — De l'ablation des tumeurs du nerf optique (*Thèse de Lyon*, 1907).
- JOCQS. — Des tumeurs du nerf optique (*Thèse*, Paris 1887).
- JORGE DOS SANTOS CALDEIRA. — Tumeurs primitives intradurales du nerf optique (*Sao Paulo*, 1923).
- KNAPP. — Tumor of the optic nerve (*Arch. of Ophthalm. and otol.*
— Sehnervengeschwülste (*Arch. f. Augen. und Ohrenheilkunde*, 1875).
- LAGRANGE. — Traité des tumeurs de l'œil, de l'orbite et de ses annexes, Paris, 1901.
— Diagnostic et traitement des tumeurs de l'orbite (*Bull. Soc. franç. Ophtalm.*, Paris, 1903).
- LÖHLEIN. — Zur Frage der primären Sehnervengeschwülste (*Arch. f. Opht.*, 1910).
- MALGAIGNE. — Manuel de Médecine opératoire (Paris, 1849).
— Traité d'anatomie chirurgicale (Paris, 1859).
- MARTIN et DECHAUME. — Bulletin de la Société de la lutte contre le cancer, 1923.
- MASSON. — Diagnostic de laboratoire (*Collection Sergent*).
- NEUMANN. — Ueber Sarcom mit endothelialen Zellen (*Arch. der Heilk.*, 1872).
- NOBLAT. — Orbitotomie externe (*Thèse de Lyon*, 1921).
- OBERLING. — Tumeurs des méninges (*Bulletin de la Société de la lutte contre le cancer*, 1922).
- POLICARD. — Histophysiologie normale et pathologique des méninges (*Journal de Médecine de Lyon*, 1922).
- ROLLET. — Exophtalmie guérie par orbitotomie malaire (*Annales d'oculistique*, 1901).
— Extirpation de tumeurs orbitaires avec conservation de l'œil (*Arch. Ophtalm.*, 1907).
— 22 Observations de tumeurs de l'orbite (*Archives d'Ophtalm.*, juin 1909).
— Pronostic des cancers primitifs de l'orbite (*Archives d'Ophtalm.*, mai 1910).
— Six ablations de cancers orbitaires avec conservation de l'œil, résultats éloignés (*Soc. franç. Opht.*, 1924).

- L'ablation des tumeurs de l'orbite et l'orbitotomie exploratrice sous-aponévrotique (*Congrès international d'ophtalmologie*, Pétrograd, août 1914).
- ROLLET et GENET. — Présentation de malades (*Société d'Ophtalmologie*, février 1914).
- ROUDIÉ. — Du sarcome du nerf optique (*Thèse de Bordeaux*, 1892).
- SCHLODTMANN. — Ueber die Extirpation retrobulbären Tumoren mit Erhaltung des Augapfels (*Halle Sharhold*, 1900).
- SOHRAB KHAN. — De l'angiome caverneux de l'orbite (*Thèse de Lyon*, 1909).
- TERRIEN. — L'exophtalmie (*Progrès médical*, février 1914).
- VAN FLEIT. — Tumeur intradurale du nerf optique enlevée par orbitotomie sous-périostée (*Medical Record*, 1918).
- VELPEAU. — Orbite (*Dictionnaire de médecine*, tome 22. Paris, 1840).
- YVERT. — Nouveau plaidoyer en faveur de l'orbitotomie externe du professeur Rollet (*Ophtalmologie provinciale*, janvier 1911).
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction.	9
Chapitre I. — Historique	11
Chapitre II. — Etiologie. Pathogénie	15
Chapitre III. — Symptômes. Etude clinique.	
Pronostic	15
Chapitre IV. — Diagnostic.	27
Chapitre V. — Anatomie pathologique	31
Chapitre VI. — Traitement	45
Chapitre VII. — Observations	55
Conclusions.	65
Bibliographie.	69
